

Universidad Católica de Santa María

Facultad de Medicina Humana

Segunda Especialidad en Hematología



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLÓGICAS DE PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE
HEMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS ALBERTO SEGUÍN
ESCOBEDO. PERIODO 2015 - 2019**

Proyecto de Investigación presentado por el M.C.

Cuba Cazorla, Richard Leónidas

**Para optar el Título de segunda especialidad
en Hematología**

Asesora:

Dra. Muñoz del Carpio Toia, Águeda

Arequipa – Perú

2020

A DIOS, A LA VIRGEN Y AL DIVINO

NIÑO JESUS

A MI PAPITO RENE

A MI MAMITA NORMA

A MI HERMANITA BRIGHIT

A MI ESPOSA JOHANNA

Y A LO MEJOR DE MI VIDA MI

HIJITO PAULO EMILIO



**A DIOS POR QUE MEDIO LA DICHA
DE SERVIR A LOS DEMAS.**

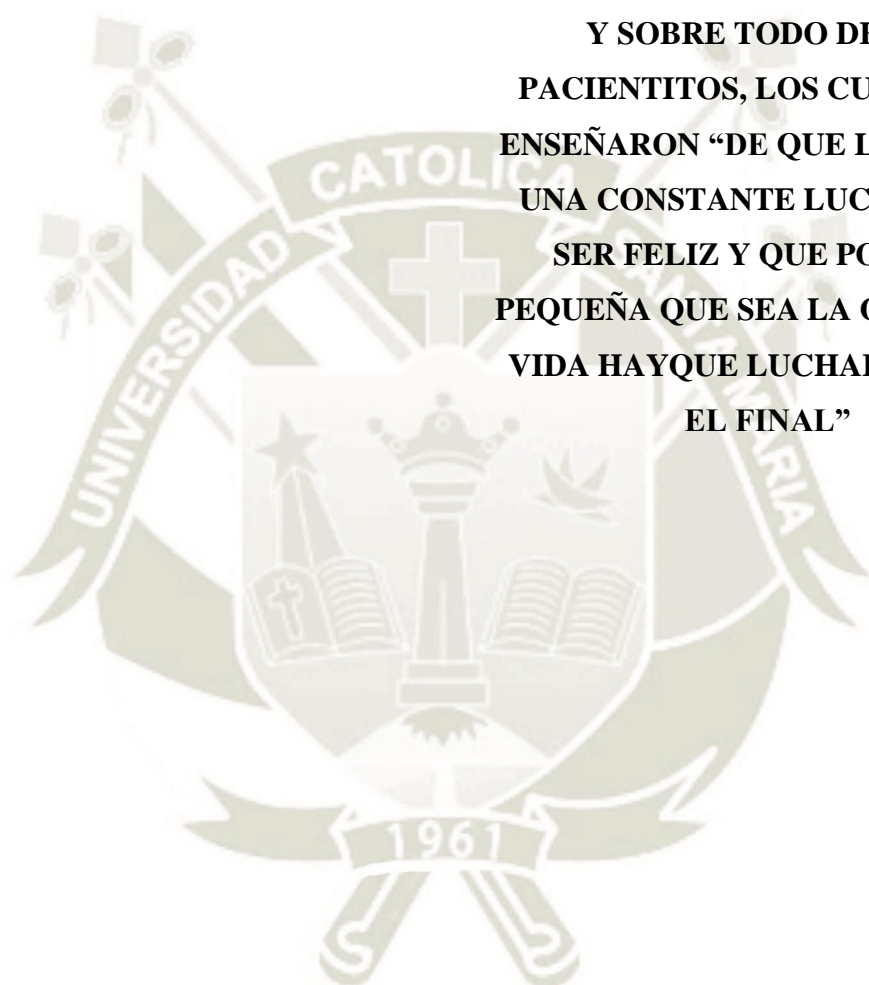
**A MI FAMILIA QUE SIEMPRE
CONFIO EN MI.**

**A MIS COLEGAS DE LOS QUE CADA
DIA APRENDO MAS**

Y SOBRE TODO DE MIS

**PACIENTITOS, LOS CUALES ME
ENSEÑARON “DE QUE LA VIDA ES
UNA CONSTANTE LUCHA PARA**

**SER FELIZ Y QUE POR MAS
PEQUEÑA QUE SEA LA OPCION DE
VIDA HAYQUE LUCARÁ HASTA
EL FINAL”**



RESUMEN

El presente estudio tiene como título el siguiente: “CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EPIDEMIOLOGICAS DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE HEMATOLOGÍA DEL HOSPITAL NACIONAL CARLOS ALBERTO SEGUÍN ESCOBEDO. PERIODO 2015 – 2019”

Este estudio presenta como objetivo general el determinar las características clínicas y epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019 utilizando como indicadores antecedentes, tipos y severidad de los cuadros de hemofilia en la dimensión clínica y la edad, sexo, estado civil, nivel educativo y lugar de procedencia en la dimensión epidemiológica.

Respecto al método de estudio esta presenta un método descriptivo observacional, transversal y retrospectivo empleando como técnica de recolección de datos el análisis documental y como instrumento una ficha de recolección de datos diseñada por el propio investigador y validado por especialistas.

Debido a la naturaleza descriptiva de la presente investigación se espera encontrar rasgos o características que presenten una tendencia en la aparición de los pacientes evaluados demostrando que si existen determinados factores que suelen estar presentes en pacientes que sufren de hemofilia.

Palabras clave: Hemofilia, factores de la coagulación, artropatías

ABSTRACT

The present study has the following title: “CLINICAL AND EPIDEMIOLOGICAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH DIAGNOSIS OF HEMOPHILIA TREATED AT THE HEMATOLOGY SERVICE OF THE CARLOS ALBERTO SEGUÍN ESCOBEDO NATIONAL HOSPITAL. PERIOD 2015 - 2019”

This study presents the general objective of determining the clinical and epidemiological characteristics of patients with a diagnosis of hemophilia treated in the hematology service of the Carlos Alberto Segúin Escobedo National Hospital, period 2019, using as background indicators, types and severity of hemophilia symptoms in the clinical dimension and age, sex, marital status, educational level and place of origin in the epidemiological dimension.

Regarding the study method, this presentation is an observational, cross-sectional and retrospective descriptive method using documentary analysis as a data collection technique and as a data collection form processed by the researcher himself and validated by specialists.

Due to the descriptive nature of the present investigation, it is expected to find characteristics or characteristics that present a trend in the appearance of the evaluated patients, demonstrating whether there are factors that are usually present in patients suffering from hemophilia.

Key words: hemophilia, coagulation factors, arthropathies

INTRODUCCIÓN

La hemofilia se presenta como un tipo de trastorno que afecta la sangre ocasionando una deficiencia notable en su coagulación. Los pacientes que la padecen presentan un tiempo de sangrado prolongado llegando en casos severos a presentar un cuadro de hemorragias de origen espontáneo o posteriores a traumatismos siendo las áreas que mayormente se afecta la rodilla, los tobillos y los codos. Si este tipo de sangrado no recibe un tratamiento adecuado puede poner en riesgo la vida del paciente.

Las primeras menciones sobre la hemofilia en la historia son tan antiguas como la propia humanidad, siendo los primeros registros conocidos el de los papiros egipcios así como el Talmud de los judíos en donde se describen a personas que presentan hemorragias de curso agudo que los conducían a la muerte. Esta enfermedad también se conocía antiguamente como enfermedad real debido a que numerosos miembros de la nobleza victoriana lo padecían.

Posteriormente durante el siglo XIX ya se había demostrado la existencia de un patrón de herencia en las personas que la padecían, para los primeros años del siglo XXI ya se habían encontrado el gen responsable de las alteraciones en los factores de coagulación mediante el uso de pruebas moleculares. En la actualidad, pese a que no es una enfermedad de alta incidencia o prevalencia, su trascendencia radica en el grado de afectación que ejerce sobre la calidad de vida del paciente que la padece razón por la cual se realiza el presente estudio.

INDICE

RESUMEN	IV
ABSTRACT	V
INTRODUCCIÓN	VI
INDICE	VII
I. PREÁMBULO	1
II. PLANTEAMIENTO TEÓRICO	2
1. Problema de investigación	2
1.1. Enunciado del problema	2
1.2. Descripción del problema	2
1.3. Justificación del problema	7
2. Marco Conceptual	8
2.1. Definición	8
2.2. Clasificación	8
3. Análisis de antecedentes investigativos	15
3.1. Objetivo General	20
3.2. Objetivo Específicos	21
III. PLANTEAMIENTO OPERACIONAL	22
1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación	22
2. Campo de verificación	23
2.1. Ubicación espacial	23
2.2. Ubicación temporal	23
2.3. Unidades de estudio	23
2.4. Población	23
3. Estrategia de recolección de datos	24
IV. CRONOGRAMA	28
V. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	29
ANEXOS	32

I. PREÁMBULO

Las enfermedades hemofílicas se presentan en el área de la hematología clínica como patologías que deben su aparición a un trastorno de origen congénito que afecta directamente a los factores pro coagulación siendo los más afectados el factor de coagulación VIII y IX y presenta un curso grave si la persona afectada no recibe un adecuado manejo médico ⁽¹⁾.

Durante los primeros años del descubrimiento de las enfermedades hemofílicas el manejo clínico se basaba en un seguimiento médico riguroso además de otras medidas complementarias como la restricción de actividades de mediana y alta intensidad o cualquier conducta que pueda ocasionar algún tipo de trauma físico en el paciente con el fin de evitar la aparición de algún cuadro de sangrado o compromisos articulares severos. ⁽¹⁾.

El tratamiento base para casos de hemofilia grave consiste en la administración intravenosa del factor de coagulación afectado en el paciente hemofílico. Este proceso se realiza mediante el tratamiento de la sangre donada para extraer el factor de coagulación faltante o también se puede utilizar factores de coagulación recombinante producida en un laboratorio ⁽¹⁾.

II. PLANTEAMIENTO TEÓRICO

1. Problema de investigación

1.1. Enunciado del problema

¿Cuáles son las características clínicas y epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2015 - 2019?

1.2. Descripción del problema

Situación a Nivel Mundial

A nivel mundial, según estimaciones encontradas por la Universidad de McMaster en conjunto con la Universidad de Aix Marsella y la Universidad de Sheffield se encontró que los casos de hemofilia A en el mundo es de 2 casos por cada 5000 nacidos vivos siendo está mucho más frecuente que la hemofilia B con una prevalencia de 2 casos por cada 30000 nacidos vivos, cuantitativamente estos porcentajes representarían a 1 125 000 sujetos en el mundo con un diagnostico confirmado de hemofilia de los cuales 418 000 son de curso grave ⁽²⁾.

Situación a Nivel Regional

Si bien la hemofilia no se encuentra entre las principales patologías causantes de una mortalidad o morbilidad alta en Latinoamérica, su importancia radica en el impacto que presenta en la calidad de vida. Un ejemplo claro es México, según los datos presentados en un informe realizado por la Federación de Hemofilia de la República Mexicana se encontró que durante los primeros meses del 2015 se han registrado alrededor de 5221 casos de hemofilia aproximadamente. En el país se considera a esta patología de alto impacto social tanto por la disminución en la calidad de vida del paciente como por los altos costos si no se brinda un tratamiento oportuno ⁽³⁾.

Otro país que presenta características similares es Colombia, esta dio a conocer durante el 2016 que en su Encuesta Global de la Federación Mundial de Hemofilia una incidencia de 2059 casos de hemofilia en el país de los cuales 1705 casos presentaban una hemofilia de tipo A y 354 casos presentó una hemofilia de tipo B ⁽⁴⁾.

Situación a Nivel Nacional

La situación en el territorio nacional es similar a los países antes mencionados ya que el INEI durante el 2019, se encontró alrededor de 1002 casos de hemofilia en el país, a pesar de esto se calcula que la cifra real es mayor a los 3000 casos ya que hay sujetos que no acuden a atenderse a establecimientos hospitalarios o presentan dificultades en el acceso de los servicios de salud ⁽⁵⁾.

De igual manera la Dra. Nancy Loayza “Jefa del Servicio de Hematología y Coordinadora de Hemofilia del Hospital Nacional 2 de mayo” menciona que una tercera parte de los peruanos presentan un cuadro de hemofilia dando una incidencia de 1 caso por cada 10000 habitantes. Actualmente, existen muchos retos para lograr un manejo óptimo de esta enfermedad. No existe una cura definitiva siendo el objetivo de los tratamientos dados el de retrasar o evitar la aparición de sangrado así como la mejoría de la calidad de vida ⁽⁵⁾.

Los pacientes que presentan hemofilias suelen presentar determinadas características que influya sobre la evolución y presentación de la enfermedad como pueden ser la presencia de características clínicas, epidemiológicas, sociodemográficas entre otras. Dicho lo anterior, en el presente estudio se busca identificar y determinar las características clínicas y epidemiológicas que presentan los pacientes con hemofilia ⁽⁵⁾.

a) Área del conocimiento

Área General: Ciencias de la Salud

Área Específica: Medicina humana

Especialidad: Hematología Medica

Línea: Enfermedades Hemofílicas

b) Análisis u Operacionalización de variables e indicadores

Variables	Indicadores	Valor/ Categoría	Escala
Edad V	Fecha de Nacimiento	1. 18 – 30 años 2. 31 – 40 años 3. 41 – 50 años 4. 51 – 60 años 5. Mayores de 60 años	De razón
Sexo a r	Caracteres sexuales secundarios	1. Varón 2. Mujer	Nominal
Estado Civil i a b l	Condición legal que presenta una persona en el registro civil	1. Soltero 2. Casado 3. Viudo 4. Divorciado	Nominal
Nivel Educativo e 1 E C	Nivel de educación más alto que ha sido alcanzado por el paciente	1. Primaria Incompleta 2. Primaria completa 3. Secundaria Incompleta 4. Secundaria completa 5. Superior	Nominal
Lugar de Procedencia a r a	Sitio demográfico de donde proviene el paciente	1. Urbana 2. Rural	Nominal
Antecedentes de Hemofilia	Historial previo de cuadros de sangrado	1. Sin antecedentes 2. Con antecedentes	Nominal
Tipos de Hemofilia e r i	Manifestación clínica que condiciona un subtipo de patología	1. Hemofilia A 2. Hemofilia B	Nominal
Severidad de la Hemofilia s t i	Nivel de gravedad de una enfermedad	1. Leve 2. Moderada 3. Severa	Nominal

c

as Epidemiológicas

Variables	Indicadores	Valor/ Categoría	Escala
Edad	Fecha de Nacimiento	1. 18 – 30 años 2. 31 – 40 años 3. 41 – 50 años 4. 51 – 60 años 5. Mayores de 60 años	De razón
Sexo	Caracteres sexuales secundarios	1. Varón 2. Mujer	Nominal
Estado Civil	Condición legal que presenta una persona en el registro civil	1. Soltero 2. Casado 3. Viudo 4. Divorciado	Nominal
Nivel Educativo	Nivel de educación más alto que ha sido alcanzado por el paciente	1. Primaria Incompleta 2. Primaria completa 3. Secundaria Incompleta 4. Secundaria completa 5. Superior	Nominal
Lugar de Procedencia	Sitio demográfico de donde proviene el paciente	1. Urbana 2. Rural	Nominal

Variable 2: Características Clínicas

Variables	Indicadores	Valor/ Categoría	Escala
Antecedentes de Hemofilia	Historial previo de cuadros de sangrado	1. Sin antecedentes 2. Con antecedentes	Nominal
Tipos de	Manifestación clínica que	1. Hemofilia A	Nominal

Hemofilia	condiciona un subtipo de patología	2. Hemofilia B	
Severidad de la Hemofilia	Nivel de gravedad de una enfermedad	1. Leve 2. Moderada 3. Severa	Nominal

c) Interrogantes básicas

¿Cuál es la incidencia y prevalencia de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019?

¿Cuáles son las características clínicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019?

¿Cuáles son las características epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019?

d) Método y tipo de investigación

El tipo de investigación planteado para el presente estudio es establecido de acuerdo a lo mencionado en la guía de investigación Sampieri 6° Edición y en el protocolo de investigación propuesto por la OPS, donde se encuentran las siguientes características:

De acuerdo a los objetivos finales del estudio, ya que el objetivo final del presente estudio es establecer las principales características tanto clínicas como epidemiológicas de los pacientes con hemofilia es de tipo descriptivo.

De acuerdo con el grado de intervención del estudio, ya que el investigador a cargo no influirá en las variables bajo estudio y solo

analizará las características que presentan los pacientes con hemofilia es de tipo observacional.

De acuerdo con la orientación de la recolección de datos, ya que la búsqueda de información solo se realizará en una ocasión se considera que es tipo transversal

De acuerdo con la orientación del estudio, ya que los datos requeridos para el análisis y la ejecución del estudio se encuentran en el historial médico de los pacientes con hemofilia este estudio es de tipo retrospectivo.

Nivel de investigación

El presente estudio presenta un nivel metodológico descriptivo ya que busca explorar y presentar las principales características tanto clínicas como quirúrgicas que presentan mayor frecuencia en pacientes que presentan un diagnóstico confirmado de hemofilia.

1.3. Justificación del problema

Justificación Teórica

La presente investigación es de gran relevancia ya que actualmente en nuestro país no se lleva un control detallado de la incidencia y prevalencia de los pacientes que padecen de hemofilia, de igual manera el perfil clínico y epidemiológico no ha sido evaluado a detalle. Debido a esto en el presente estudio plantea identificar las características tanto clínicas como epidemiológicas que presentan las personas con hemofilia para que de esta forma los profesionales de salud, así como todas las personas involucradas reconozcan esta patología.

Justificación Práctica

La presente investigación es de relevancia e interés para la comunidad científica ya que mediante esta se realizará una actualización de la estadística como es la incidencia y prevalencia de los casos de hemofilia en el hospital donde se realiza el estudio, de igual forma se expondrá las principales características clínicas y epidemiológicas de estos pacientes.

Justificación Metodológica

Para cumplir con los objetivos principales de la presente investigación se utilizará como instrumento de investigación una ficha de recolección de datos. Los datos recolectados por este instrumento servirán para realizar la base de datos así como su posterior procesamiento la cual será presentada posteriormente en forma de tablas y gráficos estadísticos.

2. Marco Conceptual

2.1. Definición

En la actualidad, las enfermedades hemofílicas se presentan como una de las patologías más importantes de la hematología. Esta cursa con cuadros de sangrado variable y se produce ya sea por una deficiencia en la actividad de coagulación que presenta el factor VIII en la hemofilia de tipo A o alteraciones en la función normal del factor IX en los cuadros de hemofilia tipo B. respecto a su origen esta patología presenta un origen hereditario en un 70% de los casos siendo el 30% restante producto de una alteración cromosómica nueva en la genealogía del paciente ^(6,7).

2.2. Clasificación

De acuerdo con los informes presentados por el Comité Científico y de Normalización de la Sociedad Internacional Sobre Trombosis y Hemostasia se han expuesto diversos déficits congénitos producto de una alteración en factores de la coagulación como pueden ser las alteraciones en el factor II, factor V, factor VII y el factor IX. De los cuales son los más importantes la hemofilia A (factor VIII) y la hemofilia B (factor IX) ⁽⁸⁾.

Hemofilia A

La hemofilia tipo A se caracteriza por ser el tipo de hemofilia más frecuente, con una prevalencia que oscila entre los 8 a 20 casos por cada 100 000 habitantes la cual varía según el país donde es tomada. Asimismo la severidad del cuadro se determina según el dosaje del factor afectado por lo que los pacientes que presentan niveles por debajo de 1 UI/dl del

factor VIII se catalogan como pacientes hemofílicos severos y estos abarcan la mitad de los casos diagnosticados de hemofilia ⁽⁸⁾.

Por otro lado, los pacientes que presentan valores entre 1 UI/dl y 5 UI/dl son catalogados como pacientes hemofílicos moderados y los que presenten un valor por encima de 5 UI/dl se les consideran pacientes hemofílicos leves ⁽⁹⁾.

Hemofilia B

Este tipo de hemofilia se presenta como una coagulopatía congénita secundaria a un trastorno recesivo ligado al cromosoma X como pueden ser las deleciones, ya sean parciales o completas en la estructura o en los niveles séricos del factor IX de la coagulación. Clínicamente esta no presenta un cuadro diferente de la hemofilia A, solo pudiéndose distinguir entre ambas mediante exámenes de laboratorio como el perfil de coagulación en donde se observa una prolongación del tiempo de tromboplastina parcial activado con caolín o exámenes especializados ⁽⁸⁾.

Entre las complicaciones más frecuentes suelen aparecer anticuerpos contra el factor VIII neutralizando su eficiencia ⁽⁸⁾.

2.3. Etiología

Los cuadros hemofílicos se presentan como patologías que presentan un origen genético de aspecto recesivo y ligado a cromosoma X. la importancia de este cromosoma radica en que en este se encuentra contenido los genes encargados de la codificación de los factores hemostáticos VIII y IX dependiendo de qué gen sea el afectado puede condicionar a la aparición de la hemofilia A o B ^(10,11).

Esta patología tiende a manifestarse solo en pacientes varones siendo las mujeres solamente portadoras, los hijos de estas pacientes tienen un 50%

de probabilidad de padecer hemofilia mientras que las hijas tienen un 50% de probabilidad de ser portadora ^(10,11).

2.4. Epidemiología

Las hemofilias se han catalogado en algunos países como una patología raramente frecuente con una incidencia de 1 caso por cada 10 000 nacidos vivos en pacientes varones cuando se habla de hemofilia A abarcando un 80% de las cifras totales de hemofilias congénitas diagnosticadas y de 1 caso por cada 50 000 pacientes cuando se habla de hemofilia B ⁽⁴⁾.

Durante las primeras décadas del siglo XX la esperanza de vida registrada en pacientes que padecían de cuadros de hemofilia se encontraban entre los 16 y los 23 años, para cuando se alcanzó la segunda mitad del siglo XX gracias a los métodos de abordaje médico de la época la esperanza de vida de pacientes mejoro hasta unos 60 a 65 años en pacientes con hemofilia severa y de 75 años a mas en pacientes con hemofilia leve o moderada ⁽¹²⁾.

2.5. Fisiopatología

Fisiológicamente, el proceso de coagulación de un vaso sanguíneo en el cuerpo humano posterior a una noxa se basa en 3 procesos:

- Vasoconstricción del vaso sanguíneo lesionado ⁽⁴⁾.
- Activación y agregación plaquetaria para la formación del coagulo primario ⁽⁴⁾.
- Proceso de coagulación sanguínea ⁽⁴⁾.

La aparición del cuadro de hemofilia se encuentra estrechamente ligado al desarrollo normal de la coagulación sanguínea ya que este debe de activar de forma correcta y secuencial una serie de factores de coagulación entre los que se encuentran el factor VIII y IX que están involucrados en el proceso estructural de la matriz de fibrina la cual es vital para el soporte del coagulo y la reparación del vaso sanguíneo ⁽⁴⁾.

2.6. Manifestaciones Clínicas

Entre las principales manifestaciones que suele producir esta patología están relacionadas a eventos hemorrágicos y suelen ser idénticos tanto en la hemofilia A como en la hemofilia B. Los episodios de sangrado suelen presentarse en cualquier área de la superficie corporal, siendo la más importante la hemorragia articular. Si esta presenta un curso crónico puede conllevar a una artropatía severa causando una incapacidad al paciente ⁽¹³⁾.

La presencia de sangrado patológico puede ser interno o externo y puede desarrollarse en otros tejidos además del articular pudiendo poner en peligro la vida del paciente como los cuadros de sangrado que se produce en el cerebro, sistema nervioso central, sistema gastrointestinal, garganta y muscular provocando dolor, adormecimiento o rigidez muscular ⁽¹³⁾.

Los síntomas suelen aparecer durante los primeros meses de vida cuando el niño comienza a deambular suelen producirse pequeños traumatismos que originan hemorragias en el sitio de lesión. De acuerdo a la frecuencia registrada se espera que un 100% de los pacientes hemofílicos padezcan de una hematoma o hemorragia superficial en algún momento de su vida, un 70% a 80% presenten un cuadro de hemartrosis, un 10% a 20% presente sangrado muscular o de tejidos blandos y solo un 5% presenten hemorragias en el sistema nervioso central ⁽¹³⁾.

En cuadros severos las hemorragias articulares o hemartrosis se presentan como el síntoma más frecuente, el primer evento de hemartrosis ocurre usualmente antes de los 2 años, estos eventos tienden a afectar la membrana sinovial de la rodilla causando una hipertrofia al no poder reabsorber la sangre contenida lo que se conoce como sinovitis hemofílica crónica ⁽¹³⁾.

Físicamente, la hemartrosis aguda suele expresarse a pocas horas del evento en la que la articulación afectada presenta una superficie pétrea con signos de inflamación. A la inspección física suele presentar una flexión antálgica y limitada. Por otro lado, la Hemartrosis sub aguda suele

presentarse luego de 2 a 3 episodios hemorrágicos y tienden a persistir a pesar de un tratamiento hematológico adecuado. El dolor es más tolerable, pero se acompaña de una restricción en la movilidad. Estos cuadros recurren en meses o años conllevando a largo plazo a un estado de artropatía hemofílica ⁽¹³⁾.

Otras manifestaciones clínicas frecuentes son los hematomas musculares, estas suelen afectar las extremidades como el muslo, la pantorrilla, el psoas y el antebrazo. En algunos casos pueden quedar enquistadas aumentando su el dolor que genera y su tamaño paulatinamente hasta convertirse en pseudotumores que requieren de intervención quirúrgica para su extracción ⁽¹³⁾.

Si estos quistes no reciben una intervención quirúrgica temprana esto puede conllevar a la una destrucción ósea de las zonas que se encuentren en la periferie del quiste. Otro lugar de importancia es el psoas ya que si este se encuentra afectado puede presentarse clínicamente como una apendicitis y si el paciente es tratado quirúrgicamente sin conocer su estado hemofílico puede producirse un problema hemorrágico durante la operación ⁽¹³⁾.

Complicaciones

Existen múltiples complicaciones que pueden presentarse como consecuencia de cuadros de hemofilia frecuentes, entre las más relevantes se encuentran:

- Complicaciones musculo esqueléticas
- Artropatía hemofílica crónica
- Sinovitis crónica
- Fracturas
- Infecciones relacionadas a la transfusión (VIH, hepatitis B, hepatitis C, parvovirus B19)
- Presencia de inhibidores ⁽¹³⁾.

Después de la presencia de infecciones secundarias a una transfusión como es el caso del VIH o la hepatitis C la presencia de inhibidores séricos es la complicación de más riesgo de la enfermedad ya que el inhibidor es una inmunoglobulina la cual tiene como principal función el degradar así como neutralizar el factor de coagulación. Esta se produce en un 25% de los pacientes diagnosticados con hemofilia A y un 15% de los pacientes diagnosticados con hemofilia B ⁽⁹⁾.

Actualmente estos pacientes reciben un tratamiento con altas medidas de seguridad para el manejo de los eventos hemorrágicos, estos son llamados “Agentes Bypass”. Su función es la de evitar la necesidad de los factores de coagulación VIII y IX para la producción de trombina a niveles suficientes como para lograr una hemostasia fisiológicamente normal ⁽⁶⁾.

2.7. Diagnóstico y evaluación de laboratorio, imágenes

El uso correcto de la historia clínica nos orienta a pensar en un cuadro hemofílico la cual, en conjunto con el examen físico y los exámenes complementarios como pruebas de laboratorio o exámenes de imagen nos permite establecer un diagnóstico certero así como distinguir que tipo de hemofilia es la que presenta el paciente ^(14,15).

En la historia clínica se indagan los antecedentes que pueda presentar el paciente ya sea familiares, fisiológicos o la presencia de episodios anteriores de sangrado espontaneo o hemorragias producto de traumatismos. Posterior a esto se realizarán pruebas de laboratorio para comprobar la presencia de un cuadro de novo en el paciente ^(14,15).

La finalidad de los exámenes de laboratorio solicitados es el revelar si existe algún un tiempo de sangría normal o aumentado, un tiempo de tromboplastina parcial activada elevada o un recuento de plaquetas normal o disminuida, así como una evaluación cuantitativa de factores VIII y IX ⁽¹⁴⁾. Otro examen de laboratorio que se suele emplear para complementar el diagnóstico es la cuantificación de inhibidores de factores de coagulación. Esta es una recomendación planteada en el ensayo Bethesda en la cual

valores por encima de 0.6 und / ml confirma la presencia de inhibidores (16,17).

Por otro lado, entre los exámenes de imagen empleados se encuentra la radiografía convencional, esta se suele utilizar como prueba rápida para ver la etapa de la enfermedad, siendo crónica en caso de que se encuentren sangrados extrarticulares, hemartrosis o pseudotumores. Otro examen empleado con frecuencia es la resonancia magnética, esta permite valorar el compromiso tanto de la zona intraarticular, extraarticular y el grado de afectación ⁽¹⁴⁾.

2.8. Tratamiento

El tratamiento de primera línea empleado para los casos de hemofilia es la administración del concentrado del factor de coagulación faltante por administración intravenosa ya sea como plasma fraccionado o como un concentrado recombinante. La dosis a administrar depende de factores dependientes del paciente como lo es el tipo de hemofilia, la gravedad de la hemorragia, el peso del paciente, la talla y la existencia o no de inhibidores contra el factor deficitario ^(12,18).

Otros productos derivados del plasma que se emplean son los crioprecipitados o el plasma fresco congelado los cuales solo se emplean en caso no se cuente con disponibilidad del concentrado del factor faltante. De igual manera también se puede emplear la desmopresina la cual es recomendable para los pacientes con hemofilia A leve o los antifibrinolíticos como lo es el ácido tranexánico, empleado en sangrados mucosos o el ácido amino caproico ^(12,18).

De igual manera el tratamiento a emplear presenta diferentes contextos como son los siguientes ^(12,18):

Tratamiento sustitutivo a demanda

La administración de tratamiento sustitutivo a demanda se basa en la administración del factor faltante a una concentración que pueda compensar el cuadro hemorrágico activo con la finalidad de frenar el

sangrado. La cantidad a administrar dependerá tanto de la gravedad del sangrado como del manejo farmacológico que recibe el paciente ^(12,19).

Tratamiento profiláctico

Se define como tratamiento profiláctico al tratamiento sustitutivo continuado de larga duración y consistente del factor deficitario. La finalidad del presente tratamiento es la de prevenir nuevos cuadros de hemorragias espontáneas y la aparición de artropatía hemofílica o pseudotumores. Un propósito secundario es la conversión de hemofilias severas en moderadas manteniendo los niveles del factor de coagulación ausente superior al 1% ^(12,20).

Tratamientos adyuvantes

A pesar de que el tratamiento de sustitución de factores de coagulación es la base del tratamiento hemofílico, existen otros fármacos que presentan una efectividad de significancia en determinadas situaciones un ejemplo de esto es la administración de 1-deamino-8D-arginina-vasopresina administrado mediante un dosificador nasal a dosis de 0.3 µg/Kg con la finalidad de prevenir eventos hemorrágicos leves. Otros fármacos de importancia son los antifibrinolíticos para hemorragias bucales o los fármacos inhibidores de la COX – 2 para los casos de hemartrosis ⁽¹²⁾.

3. Análisis de antecedentes investigativos

A nivel local

En el Hospital Carlos Alberto Seguin Escobedo hemofilia no se han realizado investigaciones previas sobre las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes diagnosticados con hemofilia.

A nivel nacional

Título: “Perfil clínico epidemiológico de la hemofilia en el Hospital de ESSALUD del nivel III de atención Trujillo, 2008 al 2018”. (2019)

Autor: Toro M.

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Trujillo – Perú de tipo observacional, descriptivo, cuasi - cualitativo en donde se planteó como

objetivo el caracterizar el perfil clínico epidemiológico de la hemofilia en pacientes atendidos en el hospital de EsSalud de Trujillo. Para ello se contó con una muestra de estudio de 30 pacientes que presentaban un diagnóstico de hemofilia. Posterior a la ejecución se encontró que un 96.7% de los pacientes evaluados presentaban hemofilia tipo A y un 13.3% presentaban hemofilia tipo B, entre las manifestaciones clínicas más frecuentes se encuentran la equimosis con un 26.7%, hemartrosis con un 23.3% y asintomáticos con un 20%. Por otro lado, un 63.3% presentaron una hemofilia de tipo leve, un 16.7% presentaron hemofilia moderada y un 20% presentaron hemofilia severa. Dicho lo anterior se concluye que la hemofilia que tuvo mayor frecuencia fue la hemofilia A, además la manifestación clínica fue la hemartrosis por lo que estas son las principales características que presentan los pacientes hemofílicos ⁽⁵⁾

Título: “Frecuencia de inhibidores contra factor VIII en pacientes con hemofilia A en el centro de Hemofilia del Hospital Nacional 2 de Mayo. Lima – Perú 2015“. (2017) ⁽²¹⁾.

Autor: Riveros J.

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Lima – Perú de tipo observacional, descriptivo, transversal y prospectivo en donde se planteó como objetivo el determinar la frecuencia de inhibidores contra el factor VIII en pacientes que padecen de hemofilia A y se estén controlando en el centro de hemofilia del hospital 2 de mayo. Para ello se contó con una muestra de estudio de 60 pacientes que tenían un diagnóstico confirmado de hemofilia A. Posterior a su ejecución se encontró que del total de la muestra un 6.7% presentaron una hemofilia leve, un 16.7% presentaron hemofilia moderada y un 76.7% presentaron hemofilia severa. De igual manera un 3.3% de los pacientes respondieron al inhibidor en donde uno de ellos respondió al inhibidor con título bajo (menos de 5.0 UB/ml) y el otro paciente respondió a un título alto (menos de 5.0 UB/ml). Dicho lo anterior se concluye que la clasificación de hemofilias encontrada en el presente estudio comparte similitud con lo presentado en la literatura sobre el tema ⁽²¹⁾.

Título: “Calidad de vida en niños con hemofilia A severa con tratamiento profiláctico en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins durante el año 2017”. (2017) ⁽⁸⁾.

Autor: Díaz V. y Col

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Lima – Perú de tipo observacional, descriptivo y retrospectivo en donde se planteó como objetivo el determinar la calidad de vida de niños con un diagnóstico de hemofilia A severa que son atendidos en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. Para ello se contó con una muestra de estudio de 29 sujetos de los cuales un 75.9% se encontraban entre 8 a 13 años, la articulación más afectada fue el tobillo con un 37.9%, el tiempo de profilaxis fue menor a 3 años con un 10.3%, de 3 años a 7 años en un 34.5% y de 7 años a 11 años en un 55.2% y respecto a la severidad de la hemofilia, la más frecuente fue la hemofilia leve con un 15.9%. Dicho lo anterior se concluye que la hemofilia A es la más frecuente presentada en la población infantil y la comorbilidad más frecuente es la hemartrosis ⁽⁸⁾.

Título: “Manejo del concentrado factor VIII 250 UI AMP en pacientes con hemofilia tipo A atendidos en el hospital III José Cayetano Heredia EsSalud – Piura, Enero 2010 – Diciembre 2013”. (2016) ⁽²²⁾.

Autor: Guevara R.

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Piura – Perú de tipo observacional, descriptivo y retrospectivo en donde se plantea como objetivo el determinar el manejo del concentrado factor VIII 250 UI AMP en pacientes que padecen de hemofilia A en el Hospital III José Cayetano Heredia. Para ello se contó con una muestra de estudio de 24 pacientes. Posterior a su ejecución se encontró que la edad promedio de los pacientes bajo estudio fue de 17.9 años, respecto a la manifestación clínica más frecuente fue la hemartrosis con un 43.3%, respecto a la articulación que resulta comprometida con más frecuencia fue la rodilla con un 37.5%. además, las dosificaciones del concentrado del factor VIII no fueron uniformes, pero se encontró una respuesta adecuada ⁽²²⁾.

Título: “Experiencia en el manejo de hemofilia en el hospital nacional 2 de mayo 200 – 2015. Lima – Perú”. (2016) ⁽²³⁾.

Autor: Nancy L.

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Lima – Perú de tipo descriptivo, transversal y retrospectivo en donde se planteó como objetivo la frecuencia de los cuadros de hemofilia en pacientes atendidos en el Hospital 2 de Mayo durante los años 2000 al 2015. Para ello se contó con una muestra de estudio de 300 pacientes de los cuales un 87.7% presentaron un diagnóstico de hemofilia A y un 12.3% presentaron un diagnóstico de hemofilia B, respecto a su procedencia un 58.3% procedieron de la capital y un 41.7% procedieron de otras regiones del país. Por otro lado, respecto al grado de severidad se encontró que un 20.6% de los pacientes evaluados presentaron una hemofilia leve, un 37.7 presentaron hemofilia moderada y un 41.7% presentaron hemofilia severa también se encontró que la manifestación clínica más frecuente fue la hemartrosis con un 44% seguidos de la presencia de hematomas con un 23% y sangrado en la cavidad oral con un 11%. Dicho lo anterior se concluye que el curso natural de la enfermedad en el presente estudio imita lo expuesto en la literatura relacionada al tema ⁽²³⁾.

A nivel internacional

Título: “Características de los sangrados en niños con hemofilia en un centro de referencia de Colombia”. (2018) ⁽²⁴⁾.

Autor: Valderrama Y. y Col

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Bogotá – Colombia de tipo observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo en donde se plantea como objetivo el describir las características de los cuadros de sangrado, así como el aspecto Clínico y demográfico en pacientes con un diagnóstico de hemofilia. Para ello se contó con una muestra de estudio de 51 pacientes de los cuales un 64.7% presento sangrado, el sangrado más frecuente fue hemartrosis. De acuerdo a la severidad de los cuadros se encontró que un 43.1% presentaron hemofilia severa, 35.2% presentaban hemofilia moderada y un 21.5% presentaban hemofilia leve, respecto al grupo etareo donde se encontró que la mayoría de pacientes se encontraban entre 5 a 9 años. Dicho lo anterior se

concluyó que los sangrados son más frecuentes en niños con anticuerpos inhibidores artropatía, enfermedad severa entre otras ⁽²⁴⁾.

Título: “Perfil Clínico y epidemiológico de pacientes con hemofilia registrados en la Liga hemofílicos de Antioquia, Colombia”. (2017) ⁽²⁵⁾.

Autor: Martínez L y Col.

Resumen: se realizó un estudio en Medellín – Bolivia con un tipo de estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal con el objetivo principal de determinar el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes registrados en la liga de hemofílicos en Antioquia “LIHEA” para ello se contó con una muestra de estudio de 86 pacientes con un diagnóstico de hemofilia y una edad promedio de 22 años de edad. Posterior a la ejecución se encontró que los antecedentes más frecuentes fueron la hipertensión arterial con un 8.3%, el sedentarismo con un 8.3% y la tromboflebitis con un 5.6%, entre las principales manifestaciones clínicas que se encontraron están la hemartrosis con un 94.4%, los hematomas musculares con un 80.6% y la equimosis con un 77.8%. Por último, el tratamiento farmacológico más frecuente fue la profilaxis con factor VIII. Se concluye que la hemofilia presenta repercusiones de importancia tanto en el área física como en el área de la salud de los sujetos que la padecen ⁽²⁵⁾.

Título: “Características clínicas y epidemiológicas de pacientes con hemofilia del eje cafetero, Colombia”. (2017) ⁽²⁶⁾.

Autor: Sánchez J.

Resumen: Se realizó un estudio en Pereira – Colombia con un tipo de estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo donde se plantea como objetivo el describir las características tanto sociodemográficas como clínicas y percepción del efecto de la hemofilia en el paciente. Para ello se contó con una muestra poblacional de 48 pacientes de los cuales un 97.9% presentaba una hemofilia de tipo A de los cuales alrededor de un 12.5 son cuadros leves, un 43.8% son cuadros moderados y un 41.7% son cuadros severos. Un 35% de los pacientes que presentaban un cuadro de hemofilia severa llegaron a desarrollar anticuerpos contra el factor VIII y un 66% manifiesta que no han presentado ninguna sintomatología desde hace 6 meses. Se concluye que los factores que

se encuentran estrechamente relacionados a esta patología son el antecedente de sangrado, la edad del paciente y el desarrollo de inhibidores ⁽²⁶⁾.

Título: “Perfil epidemiológico de 2 pacientes hemolíticos atendidos en un centro de hemoterapia de sangre”. (2017) ⁽²⁷⁾.

Autor: Dos Santos C. y Col

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Serpige - Brasil. Con un tipo de investigación observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo, en donde se planteó como objetivo principal el evaluar el perfil epidemiológico, clínico y la adherencia de medicamentos en pacientes hemofílicos que reciben atención en el centro de hemoterapia de Serpige (HEMOSE), para ello se contó con una muestra de estudio de 131 pacientes de los cuales un 96.2% eran del sexo masculino, la edad promedio fue de 25.8 años. Entre las manifestaciones clínicas que se encontraron esta la presencia de hemartrosis con un 22.8%, dolor de rodilla con un 22.8% y un 37.8% presentaron equimosis en el sitio afectado. También hubo un 23.6% que no presentaban síntomas. Dicho lo anterior se concluye que cada año se presentan nuevos casos de hemofilia por lo que es de gran importancia implementar acciones preventivas para su control ⁽²⁷⁾.

Título: “Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia” (2016) ⁽²⁸⁾.

Autor: Fuenmayor A. y Col.

Resumen: Se realizó un estudio de investigación en Medellín – Colombia con un tipo de investigación observacional, descriptivo, transversal y prospectivo en donde se planteó como objetivo el evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de las personas con hemofilia en Medellín durante el año 2014. Para ello se contó con una muestra de estudio de 60 pacientes de los cuales 59 aceptaron participar en el estudio los cuales presentaban una edad promedio de 28 años. Se encontró que un 5% presentaba hemofilia leve, un 20.3% presentaban hemofilia moderada y un 74.5% presentaban hemofilia grave. De igual manera un 96.6% se encontraban con tratamiento profiláctico y un 84% se encontraban en terapia física. Sobre las comorbilidades que presentaban los pacientes se encontró que la más frecuente fue la artropatía hemofílica con un

71% seguidas de dislipidemia con un 27%, sobrepeso con un 20% y tabaquismo con un 11.8%. dicho lo anterior se concluye que el tratamiento con profilaxis es de gran importancia para mejorar la vida del paciente y entre las comorbilidades más frecuentes están la artropatía hemofílica, la dislipidemia y el sobrepeso ⁽²⁸⁾.

3.1. Objetivo General

Determinar las características clínicas y epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019

3.2. Objetivo Específicos

Determinar la incidencia y prevalencia de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019

Identificar las características clínicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019

Establecer las características epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019

Hipótesis

Al ser una investigación de tipo descriptivo no cuenta con prescinde de hipótesis de investigación

III. PLANTEAMIENTO OPERACIONAL

1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación

Se aplicará la técnica de análisis documental ya que esta técnica permite profundizar los aspectos más importantes de las características tanto clínicas como epidemiológicas empleando una ficha de recolección de datos diseñada por el propio investigador y será aplicada a las historias clínicas de los pacientes diagnosticados con hemofilia entre los años 2015 - 2019

Instrumentos

Se utilizará como instrumento una ficha de datos, diseñada por el propio investigador la cual consta de 12 ítems en la cual la primera sección evaluará los aspectos generales tales como el número de historia clínica, DNI entre otros, la segunda sección evaluará las principales características epidemiológicas como lo es la edad del paciente, sexo, nivel educativo y procedencia y la tercera sección como lo es las características clínicas en la cual se evaluará los antecedentes de hemofilia, tipos de hemofilia así como los grados de severidad. Esta se encuentra en el anexo 1, las variables del presente estudio son expuestas en el cuadro de operacionalización de variables donde se describe la naturaleza de estas, los indicadores y sus ítems.

Materiales

Ficha Técnica

Nombre del Instrumento: Características Clínico – epidemiológicas presentes en pacientes con un diagnóstico de hemofilia en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo

Autores: Propio investigador

Tipo de instrumento: Ficha de Datos

Objetivo: determinar la incidencia y prevalencia, así como las principales características Clínico – epidemiológicas en pacientes que presenten un cuadro de hemofilia

Tiempo de administración: 5 minutos

Normas de aplicación: se completará cada ítem de la presente ficha de datos con la información requerida para la ejecución del estudio.

2. Campo de verificación

2.1. Ubicación espacial

El estudio de investigación se realizará en: Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo.

2.2. Ubicación temporal

El estudio se realizará en el periodo de: 5 años iniciando en enero del 2015 y concluyendo en diciembre del 2019

2.3. Unidades de estudio

Se evaluará a todos aquellos pacientes con un diagnostico confirmado de hemofilia atendidos en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo que cumplan con los criterios de inclusión y exclusión.

2.4. Población

La población de estudio engloba a un total de 83 pacientes con un diagnóstico de hemofilia que recibieron atención en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo y que cumplan con los criterios de inclusión y exclusión planteados (**P=83 pacientes**)

Muestra

Debido a que la población de estudio es reducida puede ser fácilmente evaluada por el investigador a cargo del presente estudio se empleará de toda la población para llevar a cabo la ejecución del presente estudio (**M=83 pacientes**)

Criterios de inclusión

- Pacientes con una edad comprendida entre los 18 años a 64 años de edad
- Pacientes diagnosticados con hemofilia independientemente de su diagnóstico
- Pacientes atendidos o diagnosticados de hemofilia en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo.

Criterios de exclusión

- Pacientes que presenten una historia clínica incompleta o extraviada
- Pacientes que no reciban un control periódico en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo.

3. Estrategia de recolección de datos

3.1. Organización

- Para poder dar inicio al proceso de recolección de datos se tendrá que emitir un oficio con dirección tanto para el jefe de servicio como parará el jefe general del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo con la finalidad de obtener el permiso para la ejecución del presente estudio, así como pedir el acceso a las historias clínicas que forma parte en nuestro estudio.

Aspectos Éticos

La presente investigación respeta los aspectos de no maleficencia al presentar como objetivo principal el explorar cual es el grado de incidencia

y prevalencia de esta enfermedad en el hospital donde se realiza el estudio, así como las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con hemolisis, se contará con un consentimiento informado por escrito donde se explique el objetivo en la ejecución de la investigación y que beneficios puede traer a corto y largo plazo.

3.2. Recursos

Recursos Humanos

Autor: Investigador Principal

	Ayuda de especialistas	Gasto estimado	Cantidad	Total
1	Asesor metodológico	2000 soles	1 persona	2000 soles
2	Asesor temático	120 soles	4 personas	480 soles
3	Asesor estadístico	2000 soles	1 persona	2000 soles
4	Otros Trabajadores	100 soles	3 personas	300 soles
	Total			4780 soles

Recursos Materiales

Autor: Investigador Principal

	Elementos Materiales	Gasto total	Cantidad	Total
1	Impresiones	60 soles	4 Unidades	240 soles
2	Anillados	3 soles	4 anillados	12 soles
3	Fasters	0.80 soles	5 fasters	4 soles
4	Cabinas de Internet	1.50 soles	28 horas	42 soles
5	Solicitudes	35 soles	1 solicitud	35 soles
6	CD	4.50	2 CD	9 soles
7	Pasajes	45 soles/ mes	1 mes	45 soles
8	Otros viáticos	50 soles/ Sem	2 semanas	100 soles
	Total			487 soles

Recursos Financieros

Autor: Investigador Principal

Recursos Financieros		Gasto total	Cantidad	Total
1	Copias e impresión	400 soles	1	400 soles
2	Movilidad	230 soles	2 personas	460 soles
3	viáticos	200 soles	1 persona	200 soles
4	Otros	190 soles	1 personas	190 soles
Total				1050 soles

Validación del Instrumento

I.- DATOS GENERALES:

Apellidos y Nombres del Evaluador:

Cargo e institución donde labora:

Tipo de Experto: Metodólogo **Especialista** Estadístico

Nombre del instrumento: **Características Clínicas y Epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo. Periodo 2015 - 2019**

Autor (a) del instrumento: **Richard Leónidas Cuba Cazorla**

II.- ASPECTOS DE VALIDACIÓN:

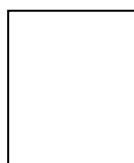
Indicadores	Criterios	Deficiente 00 – 20%	Regular 21 -40%	Buena 41 -60%	Muy Buena 61 -80%	Excelente 81 -100%
Claridad	Esta formulado con un lenguaje claro.					
Objetividad	No presenta sesgo ni induce respuestas					
Actualidad	Está de acuerdo a los avances y la teoría sobre las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes que padecen de hemofilia					
Organización	Existe una organización lógica y coherente de los ítems.					
Suficiencia	Comprende aspectos en calidad y cantidad.					
Intencionalidad	Adecuado para establecer la relación entre nivel de conocimiento y actitud					
Consistencia	Basados en aspectos teóricos y científicos.					

Coherencia	Entre los índices e indicadores.					
Metodología	La estrategia responde al propósito de la investigación descriptivo					

III.- OPINIÓN DE APLICABILIDAD:

IV.- PROMEDIO DE VALORACIÓN

Lugar y Fecha: Arequipa, 16 de mayo del 2020



Firma del Experto Informante

3.3. Criterios para manejo de resultados

Para el análisis estadístico de las variables se empleará del programa estadístico SPSS versión 25.0 en donde se procederá a estructurar la base de datos, así como realizar las pruebas estadísticas correspondientes las cuales serán presentados mediante tablas y gráficos desarrollados por el investigador a cargo del presente estudio.

IV. CRONOGRAMA

Pasos	Año 2019			Año 2020					
	Oct	Nov	Dic	Ene	Feb	Mar	Abr	May	Jun
Selección del tema									
Trámite administrativo									
Recolección de la información									
Elaboración del proyecto de investigación									
Presentación del proyecto de investigación									
Corrección del proyecto de investigación									
Aprobación del proyecto de investigación									
Presentación y exposición del trabajo de investigación									

Publicación del trabajo de investigación									
---	--	--	--	--	--	--	--	--	--

V. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Garre R, Garre P, Giménez M, García J, García B. Adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes hemofílicos A severos. *European Journal of Child Development Education Psychopathology*. 2017; 5(1): 1 - 5.
2. Federacion Española de Hemofilia. Un estudio de la Federación Mundial de Hemofilia actualiza la prevalencia de la hemofilia. *Ann Intern Med*. 2020; 2018 – 21.
3. Osorio M, Herrera C, Bazan G. Niveles de depresion en pacientes con hemofilia de 8 a 12 años de edad. *Univ Nac Auton Mex*. 2016; 5(9): 18 – 20.
4. Martinez L, Alvarez L, Ruiz C, Jaramillo L, Builes L, Villegas J. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. *Rev Fac Nac Salud Pública*. 2018; 36(2): 85–93.
5. Piscoya M. Perfil clinico epidemiologico de la hemofilia en el Hospital de ESSALUD del nivel III de atencion, 2008 al 2018. *Repositorio Universidad Cesar Vallejo*. Universidad Cesar Vallejo; 2019.
6. García J, Majluf A. Hemofilia. *Gac Med Mex*. 2013; 149(3): 308 – 21.
7. Romero J, Benedi J, Iglesias I. Evaluación de la adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia y su relación con los episodios

- hemorrágicos. Universidad Complutense de Madrid; 2018.
8. Díaz V. Calidad de vida en niños con hemofilia A severa con tratamiento profilactico Hospital Edgardo Rebagliati Martins 2017. Universidad San Martin de Porres; 2017.
9. Nuñez R. Epidemiología y Análisis genético de la Hemofilia A en Andalucía. Universidad de Sevilla; 2017.
10. Chris P. Universidad Inca Garcilaso De La Vega Facultad De Enfermería. Universidad Inca Garcilaso de la Vega; 2018.
11. Moake J. Hemofilia. Manual MSD version para medicos. 2020. p. 3–5.
12. Perez T. Evaluacion de la adherencia al tratamiento profilactico en pacientes con hemofilia y su relacion con los episodios hemorragicos [Internet]. Universidad Complutense de Madrid; 2018. Disponible en: <https://eprints.ucm.es/46486/>
13. Quezada N. Texto de Hematologia Clinica. cuarta. Gonzales B, editor. Lima, Peru; 2017. 385–395 p.
14. Domingo S. IOP - Imágenes. Rev Asoc Argent Ortop Traumatol. 2017; 82(1): 69–70.
15. Kitchen S, McCraw A, Echenagucia M. Diagnóstico de la hemofilia y otros trastornos de la coagulación, Manual de Laboratorio. Fed Mund la Hemofilia. 2010; Pg 152.
16. Ministerio de Salud. Guía de práctica clínica para el diagnostico y tratamiento de hemofilia. Lima, Peru; 2016. p. 4 – 24.
17. Virginia V, René A, Jorge D. Hemofilia adquirida tipo A Reporte de caso. Rev Medica MD [Internet]. 2017; 8(04): 113 – 8. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf
18. Secretaria de salud publica de Chile. Guia Clinica de Hemofilia. Santiago, Chile; 2013.
19. Bimanis J, Tovar M, Vargas H. Concentraciond e inhibidores ante VIII en pacientes con hemofilia A que acudieron a una consulta hematologica. Salus. 2012; 16(3): 26

– 32.

20. Altisent C, Alvarez T, Aznar J, Jimenez V, Lopez M, Nuñez R. Hemofilia: Guía Terapéutica [Internet]. Madrid, España; 2012. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf
21. Riveros J. Frecuencia de inhibidores contra Factor VIII en pacientes con hemofilia tipo A del Centro de Hemofilia del “ Hospital Nacional Dos de Mayo ”. Lima - Perú 2015. Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2017.
22. Guevara R. Manejo de concentrado de factor VIII 250 UI amp en pacientes con hemofilia tipo A atendidos en el Hospital III José Cayetano Heredia ESSALUD - Piura, Enero 2010 - Diciembre 2013 [Internet]. Universidad San Pedro; 2016. Disponible en: http://repositorio.usanpedro.edu.pe/bitstream/handle/USANPEDRO/5109/Tesis_56258.pdf?sequence=1&isAllowed=y
23. Loayza N. Experiencia en el manejo de hemofilia en el hospital nacional dos de mayo: 2000 - 2015. lima - peru. Rev Medica Carrionica. 2016; 3(3): 4 – 8.
24. Valderrama Y, Linares A. Características de los sangrados en niños con hemofilia en un centro de referencia en Colombia. Rev la Univ Ind Santander Salud. 2018; 50(1): 19 – 26.
25. Martinez L, Velez J, Ramirez S, Rodriguez M. Perfil clínico y epidemiológico de pacientes con hemofilia registrados en la Liga de Hemofílicos de Antioquia (Colombia). Rev Médica Risaralda. 2017; 23(1): 34 – 7.
26. Sanchez J. Características Clínicas Y Epidemiológicas De Pacientes Con Hemofilia Del Eje Cafetero, Colombia. Rev Científica Cienc Médica. 2017; 20(2): 15 – 20.
27. Dos Santos C, Menezes A, Lopes R, Ferreira J, Dos Santos C, Santana W. Perfil epidemiológico dos hemofílicos atendidos no centro de hemoterapia de sergipe. Cent Hemoter Sergipe. 2017; 3(27): 33 – 4.
28. Fuenmayor A, Jaramillo M, Salinas F. Calidad de vida en una población con hemofilia: Estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol. 2017; 24(1): 18 – 24.



ANEXOS

ANEXO 1

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Características Clínico – epidemiológicas presentes en pacientes con un diagnóstico de hemofilia en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo. Periodo 2015 - 2019



I. Datos Generales

Hcl:

Nombre Completo:

DNI:

Fecha en que se Realiza:

II. Características Epidemiológicas

Edad del paciente:

- a) 18 – 30 años
- b) 31 – 40 años
- c) 41 – 50 años
- d) 51 – 60 años
- e) Mayor de 60 años

Sexo del paciente:

- a) Varón
- b) Mujer

Estado civil:

- a) Soltero(a)
- b) Casado(a)
- c) Viudo(a)
- d) Divorciado(a)

Nivel educativo:

- a) Primaria incompleta
- b) Primaria completa
- c) Secundaria incompleta
- d) Secundaria completa
- e) Superior

Lugar de procedencia:

- a) Urbana
- b) Rural

III. Características Clínicas

Antecedentes de Hemofilia

- a) Sin antecedentes previos
- b) Con antecedentes previos

Tipos de Hemofilia

- a) Hemofilia A
- b) Hemofilia B

Grado de severidad de la Hemofilia

- a) Hemofilia leve
- b) Hemofilia moderada
- c) Hemofilia severa

ANEXO 2

MATRIZ DE CONSISTENCIA

Título	Pregunta de Investigación	Objetivos	Hipótesis	Tipo y diseño de estudio	Población de estudio y procesamiento de datos	Instrumento de recolección
Características Clínicas y Epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2015-2019	¿Características clínicas y epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2015-2019?	<p>Objetivo general</p> <p>Determinar las características clínicas y epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019</p> <p>Objetivos específicos</p> <p>Determinar la incidencia y prevalencia de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019</p> <p>Identificar las características clínicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el</p>	<p>Hipótesis general</p> <p>Al ser una investigación de tipo descriptivo no cuenta con prescindencia de hipótesis de investigación</p> <p>Hipótesis específicas</p> <p>Al ser una investigación de tipo descriptivo no cuenta con prescindencia de hipótesis de investigación</p>	<p>Tipo de Estudio</p> <p>Observacional Descriptivo Transversal Retrospectivo</p> <p>Nivel de investigación</p> <p>Nivel Descriptivo</p>	<p>Población de Estudio</p> <p>La población de estudio engloba a un total de 83 pacientes con un diagnóstico de hemofilia que recibieron atención en el Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo y que cumplan con los criterios de inclusión y exclusión planteados (P=83 pacientes)</p> <p>Organización</p> <p>Para poder dar inicio al proceso de recolección de datos se tendrá que emitir un oficio con dirección tanto para el jefe de servicio como para el jefe general del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo con la finalidad de obtener el permiso para la ejecución del presente estudio, así como pedir el acceso a las</p>	Ficha de recolección de datos

		servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019			historias clínicas que forma parte en nuestro estudio.	
		Establecer las características epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el servicio de hematología del Hospital Nacional Carlos Alberto Seguin Escobedo, periodo 2019				